



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

REGISTRO 430-2015

**CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE, I.S.S.S.T.E.**

FRECUENCIA DE PACIENTES ADULTOS CON CARDIOPATÍAS  
CONGÉNITAS EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL " 20 DE  
NOVIEMBRE" EN EL PERIODO DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE  
DEL 2014

Tesis de postgrado para obtener el título de médico especialista en  
**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

Presenta:

DRA. MARÍA EMILIA COVÍAN MOLINA

Asesores de tesis:

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL

DR. RAMÓN ALEJANDRO FLORES ARIZMENDI

DRA. SANDRA PATRICIA ANTÚNEZ SÁNCHEZ

CIUDAD UNIVERSITARIA, CD.MX., 2017

ENERO



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. AURA A. ERAZO VALLE SOLÍS  
Subdirector de Enseñanza e Investigación del CMN “20 de Noviembre”

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL  
Profesor titular

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL  
Asesor del trabajo de tesis

DR. RAMÓN ALEJANDRO FLORES ARIZMENDI  
Asesor del trabajo de tesis

DRA. SANDRA PATRICIA ANTÚNEZ SÁNCHEZ  
Asesor del trabajo de tesis

DRA. MARÍA EMILIA COVIÁN MOLINA  
Médico Residente

# AGRADECIMIENTOS

A MIS MAESTROS DEL CURSO: ANTONIO SALGADO, HUMBERTO GARCÍA, ALEJANDRO FLORES, MARÍA GUADALUPE JIMENEZ, SANDRA ANTÚNEZ, GERARDO IZAGUIRRE, POR HABER COMPARTIDO SU CONOCIMIENTO, EXPERIENCIA Y AMISTAD A LO LARGO DE ESTOS AÑOS.

# ÍNDICE

	Página
Abreviaturas	4
Resumen	5
Introducción	6
Justificación	12
Objetivos	13
Material y métodos	14
Resultados	17
Conclusiones	27
Bibliografía	29

## ABREVIATURAS

CC (cardiopatía congénita)

E.U. (Estados Unidos).

CIV (Comunicación interventricular)

CIA (Comunicación interauricular)

PCA (Persistencia de Conducto Arterioso)

EP (Estenosis pulmonar)

EA (Estenosis aórtica)

TF (Tetralogía de Fallot)

COAO (Coartación aróptica)

VU (Ventrículo único)

AP (Atresia pulmonar)

AT (Atresia tricuspídea)

EP (Estenosis Pulmonar)

TGA (Transposición de Grandes Arterias)

TGA CC (Transposición de Grandes Arterias Congénitamente Corregida)

HAP (Hipertensión Arterial Pulmonar)

HAS (Hipertensión Arterial Sistémica)

CONCOR (Dutch Congenital Corvitia).

UCCA (unidades clínicas especializadas en cardiopatías congénitas del adulto).

COCATS II (Core Cardiology Training Symposium 2).

NYHA (New York Heart Association)

## RESUMEN

En la actualidad se estima que el 85% de los niños nacidos con CC sobrevivirá hasta la vida adulta. El incremento del número de CC que llegan a la edad adulta, demanda una cuidadosa consideración sobre nuevas necesidades asistenciales. Para atender esta creciente demanda, se han creado en los últimos años unidades clínicas especializadas en CC del adulto (UCCA) en el mundo. La población adulta con CC incluye en la actualidad dos grandes grupos:

### 1. Cardiopatías congénitas con supervivencia natural:

- a) CC que han necesitado una intervención terapéutica primaria durante la vida adulta.
  
- b) CC que no han necesitado intervención terapéutica, pero que precisan vigilancia y seguimiento clínico continuo.
  
- c) CC inoperables en el momento actual, cuya única alternativa de tratamiento es un trasplante, o en las que el riesgo quirúrgico supera los riesgos de la evolución natural

### 2. Cardiopatías congénitas con algún tipo de intervención terapéutica (cirugía o procedimiento intervencionista).

Actualmente el grupo más numeroso de pacientes con CC que alcanzan la edad adulta está formado por aquellos que han recibido algún tipo de intervención terapéutica durante la infancia. En la gran mayoría de los casos, los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas son reparativos y, en otros casos, sólo tienen un carácter paliativo. Es por lo que casi todos los pacientes intervenidos en edad pediátrica presentan lesiones residuales, secuelas y complicaciones.

En base a esto, planteamos la siguiente pregunta de investigación: ¿Cuál es la frecuencia de pacientes adultos con cardiopatías congénitas en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" en el periodo de enero del 2010 a diciembre del 2014?.

## INTRODUCCIÓN

La existencia de una importante población de adultos con cardiopatía congénita (CC) es un fenómeno relativamente nuevo dado por los avances en la cardiología pediátrica, cirugía cardíaca y otras subespecialidades durante las últimas décadas. Los adultos portadores de CC presentan síntomas, secuelas y complicaciones por defectos residuales, algún tipo de intervención o por la propia historia natural de la cardiopatía, incluyendo arritmias, falla cardíaca congestiva, endocarditis, problemas psicosociales y muerte súbita. En nuestro país poco se conoce sobre las características epidemiológicas, necesidades asistenciales y evolución clínica de esta población, existiendo pocos estudios que aborden este tema (1).

El gran desarrollo experimentado por la cardiología y la cirugía cardiovascular pediátricas ha supuesto un impresionante programa de recuperación de niños que antes estaban destinados a fallecer (2).

Desde el advenimiento de la reparación neonatal de cardiopatías complejas en 1970, se estima que aproximadamente el 85% de los pacientes sobrevivirá a la edad adulta. En el reporte de la 32va conferencia de Bethesda del año 2000, se estimó que habían aproximadamente 800,000 adultos con CC en Estados Unidos (3).

El impacto demográfico de este desarrollo ha sido revisado en algunas publicaciones, demostrando que entre el 70 y 90% de pacientes con antecedente de CC (comunicación interventricular (CIV), estenosis pulmonar (EP), estenosis aórtica (EA), comunicación auricular (CIA no complicada) muestran una sobrevida similar a la población general, con clase funcional buena o excelente (2).

Los adultos con CC enfrentan problemas psicológicos, sociales y financieros en su cuidado. La infraestructura dada en la mayoría de los centros de cardiología pediátrica carece de un programa adecuado de cuidado de esta población (3).

La incidencia mundial de CC en recién nacidos vivos de término es en promedio de 4 a 9/1000 (0.4 al 0.9%). Hay cerca de 32,000 nuevos casos de CC por año en Estados Unidos y 1.5,000,000 de nuevos casos a nivel mundial. En nuestra institución (Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, ISSSTE), se realizó en el año 2012 un trabajo de Tesis para la Subespecialidad de Cardiología Pediátrica titulado "Prevalencia e Incidencia de Cardiopatías Congénitas y Adquiridas en niños en el C. M. N. 20 de Noviembre" por parte de la Dra. Ma. Guadalupe Jiménez Carbajal, donde se estimó, en base a nuestra población derechohabiente, una incidencia esperada de CC de 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. De 897 pacientes diagnosticados con CC, se observó que de las cardiopatías aisladas más frecuentes fueron la comunicación interauricular (125 casos), conducto arterioso persistente (104 casos), comunicación interventricular (86 casos), Tetralogía de Fallot (48 casos), canal aurículo-ventricular (31 casos), estenosis pulmonar (30 casos), coartación aórtica (25 casos) y otras cardiopatías (95 casos). (4).

Se estima que el 85% de los niños nacidos con CC sobrevivirá hasta la vida adulta. Es interesante mencionar que la población de pacientes con CC que alcanzan la edad reproductiva presentan una tasa de recurrencia materna del 2.5 al 18% y paterna del 1.5 al 3%, lo cual es mucho mayor que la prevalencia de la población general (5).



En México, no existen cifras oficiales; sin embargo, podemos estimar, en base a estadísticas nacionales, en 300,000 el número de enfermos adultos, tratados o no tratados con CC, con un incremento anual probable de 15,000 nuevos adultos con esta patología (6).

La literatura mundial reporta como las cardiopatías más frecuentes en población adulta la comunicación interauricular (12-17%), comunicación interventricular (12-14%), tetralogía de Fallot (7-11%), patología aórtica (coartación aórtica, estenosis aórtica) (9-10%), estenosis pulmonar (7%), transposición de grandes arterias (5-6%), síndrome de Marfán (2-5%), atresia pulmonar (0.8-2%), transposición de grandes arterias congénitamente corregida (1%) y persistencia de conducto arterioso (1%) (7, 8).

En 1992, Moller y Anderson revisaron el estado de 1000 niños con cardiopatías congénitas después de un seguimiento entre 26 y 37 años, encontrando que 71% de los pacientes seguían vivos y la mayoría de ellos en una situación clínica excelente o buena. Se han publicado datos sobre la evolución a largo plazo de la EP, EA y defectos interventriculares, donde después de 25 años de seguimiento el 97% de los pacientes con EP, 87% de los pacientes con EA y 85% de aquellos con CIV estaban vivos, con clase funcional buena o excelente. Los pacientes operados de CIA no complicada durante las dos primeras décadas de la vida tienen una supervivencia a largo plazo similar a la de la población general. La supervivencia de los pacientes con tetralogía de Fallot (TF), 30 años después de la corrección quirúrgica es del 86% (7).

En un estudio en Holanda del año 2012, Verheugt C y colaboradores, utilizaron el registro nacional de adultos con CC, Dutch Congenital Corvitia (CONCOR), obteniendo 6933 pacientes, de los cuales 197 (2.8%) murieron durante un seguimiento total de 24.860 años. La mediana de edad al momento de muerte fue de 48.8 años (rango de 20.3-91.2 años), con 58% de los pacientes fallecidos siendo del sexo masculino. Dos tercios de los pacientes murieron por causas cardíacas y el resto por causas no cardíacas (siendo predominante cáncer en 9% y neumonía en 4%). Las dos principales causas de muerte cardíaca fueron falla cardíaca crónica (26%) y muerte súbita (19%). Las cardiopatías con mayor mortalidad fueron corazón univentricular (13%), atresia tricuspídea (12%) y doble vía de salida de ventrículo derecho (10%). Los principales factores predictivos de muerte fueron: edad, género, severidad del defecto cardíaco, número de intervenciones y número de complicaciones con un hazard ratio (HR) con rango de 1.1-5.9 ( $p < 0.005$ ). Las complicaciones con mayor valor predictivo fueron: endocarditis, arritmia supraventricular, arritmias ventriculares, anomalías de la conducción, infarto miocárdico e hipertensión arterial pulmonar (HR rango 1.4-3.1,  $p < 0.05$ ) (8).

La población adulta con cardiopatía congénita incluye en la actualidad dos grandes grupos:

1. Cardiopatías congénitas con supervivencia natural:

- a. CC que han necesitado una intervención terapéutica primaria durante la vida adulta.
- b. CC que no han necesitado intervención terapéutica, pero que precisan vigilancia y seguimiento clínico continuo.
- c. CC inoperables en el momento actual, cuya única alternativa de tratamiento es un trasplante, o en las que el riesgo quirúrgico supera los riesgos de la evolución natural.

2. Cardiopatías congénitas con algún tipo de intervención terapéutica (cirugía o procedimiento intervencionista) durante la edad pediátrica. (7).

Actualmente, el grupo más numeroso de pacientes con CC que alcanzan la edad adulta está formado por aquellos que han recibido algún tipo de intervención terapéutica durante la infancia. En la gran mayoría de los casos, los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas son reparativos y, en otros casos, sólo tienen un carácter paliativo. Es por eso, que casi todos los pacientes intervenidos en edad pediátrica presentan lesiones residuales, secuelas y/ complicaciones.

Se consideran lesiones residuales aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. También son residuales las alteraciones neurológicas o sistémicas que permanecen después de la intervención. Secuelas son aquellas alteraciones cardiovasculares nuevas que se producen por consecuencia necesaria de la reparación. Las complicaciones son alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural de la patología.

## Clasificación de las lesiones residuales, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas

<b>Alteraciones electrofisiológicas</b>	Cambios electrofisiológicos permanentes. Arritmias y defectos de la conducción.
<b>Enfermedad valvular</b>	Malformación intrínseca de las válvulas. Secuelas de intervenciones previas. Efectos hemodinámicos sobre válvulas normales.
<b>Cortos circuitos persistentes</b>	Residuales no corregidos. Secuelas de procedimientos terapéuticos.
<b>Disfunción miocárdica</b>	Alteraciones estructurales. Hipertrofia y remodelación. Isquemia perioperatoria.
<b>Alteraciones vasculares</b>	Estenosis congénitas o adquiridas. Hipertensión pulmonar o sistémica. Aneurisma, disección o rotura.
<b>Materiales protésicos</b>	Parches, válvulas o conductos.
<b>Complicaciones infecciosas</b>	Válvulas cardíacas o endocardio mural. Vasos arteriales o fistulas. Estructuras extravasculares (absceso cerebral).
<b>Fenómenos tromboembólicos</b>	Trombosis intravascular. Tromboembolia pulmonar o sistémica.
<b>Alteraciones extravascular</b>	Desarrollo psíquico y físico. Órganos de los sentidos. Estructura osteomuscular. Sistema nervioso central. Dentición. Otros órganos y sistemas.

Para atender esta creciente demanda, se han creado en los últimos años unidades clínicas especializadas en CC del adulto (UCCA) en el mundo (7).

El objetivo inicial ante el adulto con CC es estratificar al enfermo; definir si se conoce como cardiópata congénito (la mayoría de los casos) , establecer si ya fue tratado y con qué tipo de cirugía o procedimiento intervencionista o, si no ha sido tratado. Si se trata de un paciente nuevo (aproximadamente un 10%), que acude por hallazgo de soplo, arritmia o datos de insuficiencia cardiaca, se debe definir la complejidad de la lesión (6).

La fisiología de muchas CC reparadas o paliadas puede ser difícil de comprender para el cardiólogo sin entrenamiento especial en cardiología pediátrica. Por otro lado, la mayoría de los problemas médicos del adulto se escapan de la óptica de los cardiólogos peditras. Es por esto, que las UCCA se han creado sobre la base de la necesidad. Cada una debe estar formada por al menos un cardiólogo especialista y experto en CC, generalmente proveniente del ámbito de la cardiología pediátrica, pero debe contar con la participación de cirujanos cardiovasculares expertos en problemas pediátricos y de adultos, así como de anestesiólogos con formación y experiencia en ambos campos (7).

La UCCA se debe establecer dentro de un hospital para pacientes adultos, pediátricos o un centro que tenga ambas instalaciones. Estos centros deben ofrecer un diagnóstico completo, plan de tratamiento, consejo médico para pacientes, anestesia cardiaca, sala de operaciones, cirugía cardiaca, unidad de cuidados intensivos, servicio especializado para los pacientes hospitalizados, trasplante cardiaco, laboratorio de intervencionismo, servicio de imagen no invasiva, servicio de electrofisiología, medicina física de rehabilitación cardiaca, servicio obstétrico de alto riesgo y un servicio de patología cardiaca (8).

Se ha propuesto por la Academia Americana de Cardiología la regionalización de las UCCA para proveer una atención continua y apropiada a todos los pacientes adultos portadores de cardiopatías congénitas en E.U., debiendo existir una UCCA por cada 5-10 millones de habitantes, con un total de 30 a 50 centros regionales en toda la nación (8).

Se ha estimado que el 45% de los adultos con CC no precisa de un seguimiento rutinario en la unidad especializada y en otro 30% la responsabilidad de la asistencia debe ser compartida entre la unidad especializada y el cardiólogo clínico. Idealmente cada paciente adulto con CC debería ser examinado al menos una vez en la UCCA y luego devuelto a la comunidad si no es preciso un seguimiento altamente especializado (7).

La frecuencia de seguimiento para pacientes adultos con CC que se pueden clasificar como grupo de bajo riesgo, se recomienda cada 3 a 5 años. El grupo de pacientes con moderadas a complejas cardiopatías congénitas requieren un seguimiento más frecuente cada 12 a 24 meses. Los pacientes con anatomía y fisiología cardiacas complejas requieren un seguimiento cada 6 a 12 meses o más frecuente si es necesario (9).

La transición a un sistema de salud para adultos es crucial para los pacientes portadores de CC. La transferencia eficiente de adolescentes de un servicio pediátrico a uno de adultos es uno de los mayores retos que enfrenta la pediatría en este siglo. Los elementos de un programa de transferencia efectiva son:

1. Una política del tiempo de transferencia a un centro de adultos (edad de 18 años o hasta el final de la preparatoria).
2. Un periodo de preparación y educación familiar que se enfoque en dar herramientas para que los pacientes jóvenes y sus familiar funcionen apropiadamente en una clínica de adultos (entendimiento de la enfermedad, regimen de tratamiento, reconocer síntomas y tomar acciones apropiadas, aprender a buscar ayuda de los profesionales de salud).
3. Un proceso coordinado de transferencia (plan detallado por escrito y una visita pretransferencia a la clinica de adultos, para conocer al médico designado para el seguimiento).
4. Una UCCA que tenga recursos y atención de calidad equivalente al hospital pediátrico que el paciente deja.
5. Soporte administrativo.
6. Participación de atención primaria (10).

Por todo lo anterior, las instituciones a nivel mundial deben replantearse la formación de cardiólogos expertos de la UCCA. Estos deben proceder del ámbito pediátrico y del adulto, y ambos casos precisan de formación adicional de al menos 1 año en atención a los adultos con cardiopatías congénitas. Los niveles de formación adicional recomendados por el Core Cardiology Training Symposium 2 (COCATS II) son:

1. Nivel 1: requiere entrenamiento básico para los cardiólogos (adultos y pediátricos) para ser consultantes competentes.
2. Nivel 2: entrenamiento adicional en áreas especializadas para permitir al cardiólogo realizar, interpretar, o ambos, procedimientos que requieren un nivel de habilidad intermedia.
3. Nivel 3: entrenamiento adicional en áreas especializadas para permitir al cardiólogo realizar, interpretar y entrenar a otros a realizar e interpretar procedimientos específicos o adquirir habilidades y conocimiento de alto nivel (11).

## JUSTIFICACIÓN

Existe poca literatura mexicana que describa estadísticas sobre adultos con cardiopatías congénitas, siendo extranjera la mayoría de la información indexada. Por lo anterior, se desconocen las características de esta población, así como las necesidades asistenciales que requieren. Aún no se cuenta con clínicas especializadas en la atención de adultos con cardiopatías congénitas, las cuales deben ser formadas por especialistas en cardiología pediátrica, cardiología y ecocardiografía, adiestrados en el seguimiento de adultos portadores de cardiopatía congénita.

## OBJETIVOS

### OBJETIVO GENERAL

Determinar la frecuencia de pacientes adultos con cardiopatías congénitas referidos al Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", y que hayan sido valorados por los servicios de Cardiología Pediátrica o Cardiología y describir sus características demográficas, tratamiento (médico, intervencionista y/o quirúrgico), lesiones residuales, secuelas y complicaciones.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Conocer la frecuencia de pacientes adultos portadores de cardiopatía congénita valorados por los servicios de Cardiología Pediátrica y Cardiología del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre".
2. Describir cuáles son los tipos de cardiopatías congénitas más frecuentes de estos pacientes adultos.
3. Especificar el tipo de tratamiento establecido a estos pacientes.
4. Determinar cuáles son las lesiones residuales, secuelas y complicaciones más frecuentes de esta población de estudio.
5. Conocer la clase funcional actual de los pacientes adultos portadores de cardiopatías congénitas con lesiones residuales, secuelas y complicaciones.
6. Establecer las necesidades asistenciales actuales de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas (seguimiento multidisciplinario).

## MATERIAL Y MÉTODOS

En el presente trabajo se llevó a cabo un estudio descriptivo del tipo reporte de serie de casos, retrospectivo y retroelectivo.

La población de estudio utilizada fueron todos aquellos pacientes mayores de 18 años de edad, derechohabientes de ISSSTE, que cuenten con expediente físico y electrónico completos, diagnosticados con cardiopatía congénita valorados en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre".

Se incluyó a todos los pacientes mayores de 18 años diagnosticados por ecocardiografía con algún tipo de cardiopatía congénita, que fueron valorados por los servicios de Cardiología Pediátrica o Cardiología del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" y que cuentan con expediente clínico completo (electrónico y/o físico), en el periodo de enero del 2010 a diciembre del 2014. Se excluyó a aquellos pacientes de los cuales no se tuvo acceso a los datos clínicos, pacientes con expediente clínico incompleto y pacientes con diagnóstico de cardiopatía adquirida.

El método de selección de muestra se realizó por muestreo no probabilístico, con selección por conveniencia.

Los datos obtenidos de los pacientes adultos diagnosticados por ecocardiografía con alguna cardiopatías congénitas, que fueron valorados por los servicios de Cardiología Pediátrica o Cardiología del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", fueron vaciados en una base de datos con las variables a estudiar. La búsqueda de pacientes se realizó en base al sistema diagnóstico CIE-10 y la información obtenida se cruzó con aquella otorgada por archivo clínico. Posteriormente se recabaron los datos de las variables a estudiar mediante el sistema de archivo clínico (expediente físico y electrónico) del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre".

Variables a estudiar					
Variable	Definición operativa	Metodología	Escala de medición	Unidades	Instrumento de medición
<b>Edad</b>	Años de vida transcurridos desde el nacimiento hasta el momento del término del estudio	Cuantitativa	Discreta	Años	Expediente electrónico
<b>Sexo</b>	Conjunto de caracteres genéticos, morfológicos y funcionales que distinguen a los individuos hombres de las mujeres	Cualitativa	Nominal	Masculino/Femenino	Expediente electrónico



Variables a estudiar					
<b>Lugar de origen</b>	Estado de la República Mexicana donde nació cada paciente estudiado	Cualitativa	Nominal	Estado de origen	Expediente electrónico
<b>Diagnóstico</b>	Diagnóstico reportado en el informe de ecocardiografía pediátrica	Cualitativa	Nominal	CIA, CIV, PCA, TF, etc	Expediente electrónico
<b>Síndrome genético asociado</b>	Presencia de algún síndrome genético asociado a la cardiopatía congénita diagnosticada	Cualitativa	Nominal	Síndrome de Down, Turner, Marfán, etc	Expediente electrónico
<b>Clase funcional</b>	Clasificación de la severidad de la insuficiencia cardiaca según la NYHA (New York Heart Association).	Cualitativa	Nominal	I,II, III, IV	Expediente electrónico
<b>Tratamiento médico</b>	Conjunto de medicamentos cardiológicos cuya finalidad es la curación o el alivio de los síntomas de la patología cardiaca de base	Cualitativa	Nominal	Diuréticos, anti-hipertensivos pulmonares o sistémicos, antiagregantes, etc	Expediente electrónico
<b>Tratamiento quirúrgico</b>	Tipo de tratamiento quirúrgico establecido	Cualitativa	Nominal dicotómica	Paliativo o correctivo	Expediente electrónico
<b>Caterterismo cardiaco</b>	Tipo de tratamiento intervencionista establecido	Cualitativa	Nominal dicotómica	Diagnóstico o intervencionista	
<b>Tipo de lesión residual, secuela o complicación</b>	Tipo de lesión residual, secuela o complicación	Cualitativa	Nominal	Electrofisiológicas, enfermedad valvular, cortocircuito persistente, disfunción miocárdica, alteraciones vasculares, materiales protésicos, complicaciones infecciosas, fenómenos tromboembólicos, alteraciones extravasculares.	Expediente electrónico

Una vez obtenidos los datos, se realizó el análisis de las variables con el software SPSS, obteniendo las medidas de tendencia central. Se obtuvieron las características demográficas de la población de estudio y la frecuencia de pacientes adultos portadores de CC en el periodo de estudio propuesto para el presente trabajo.

## RESULTADOS

Se realizó una búsqueda de 442 expedientes clínicos y de ellos 55 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión expuestos anteriormente, en el periodo comprendido de enero del 2010 a diciembre del 2014.

De estos 55 pacientes, 31 fueron mujeres (56.4%) y 24 hombres (43.6%), la mediana de edad fue 24 años, con un rango de edad de 18 a 48 años. En la tabla 1 se muestran las características demográficas de los sujetos de estudio.

<b>Tabla 1. Características Demográficas</b>		
	Todos los pacientes (n= 55)	
	n	%
<b>Edad</b>	24	18-48
<b>Mujeres</b>	31	56.4
<b>Lugar de origen</b>		
Ciudad de México	19	34.5%
Provincia	36	65.5%
<b>Síndrome genético asociado</b>	7	12.7%
Down	3	5.5
Turner	2	3.6
Jervell Lange Nielsen	1	1.8
Moebius	1	1.8
<b>Antecedentes quirúrgicos</b>	26	47.2

La cardiopatía congénita más frecuente fue CIA (25%), seguida de CIV (13%), COAO (11%) y VU (11%). Todos los diagnósticos se muestran en el gráfico 1.

● CIA ● CIV ● VU ● COAO ● TGA ● AT ● CAV ● DSVD  
● PCA ● AP ● EBSTEIN ● DEFECTOS COMBINADOS ● OTROS

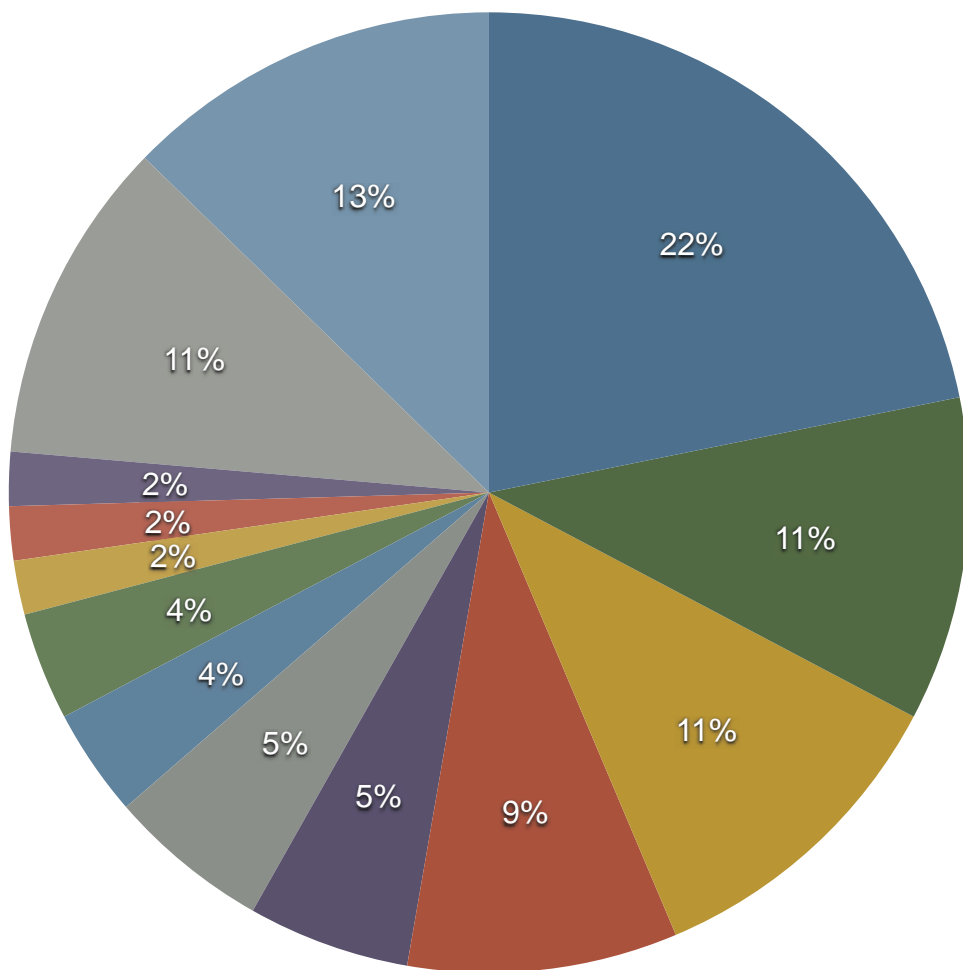


Gráfico 1. Frecuencia de cardiopatías congénitas por diagnóstico.

Durante el análisis de los datos, se decidió clasificar los diagnósticos como cardiopatía simple (corto circuito simple o cardiopatía acianógena de flujo pulmonar normal), cardiopatía mixta (más de dos cortos circuitos o o cardiopatía acianógena de flujo pulmonar normal asociada a un corto circuito) y cardiopatía compleja (ausencia de conexión atrio-ventricular o ventrículo arterial, asociada a algún isomorfismo o Anomalía de Ebstein), obteniéndose los siguientes porcentajes respectivamente 24%, 7% y 24%.

El porcentaje de síndromes genéticos asociados a cardiopatías congénitas fue de 12.7%, siendo más frecuente el Síndrome de Down. (Gráfico 2)

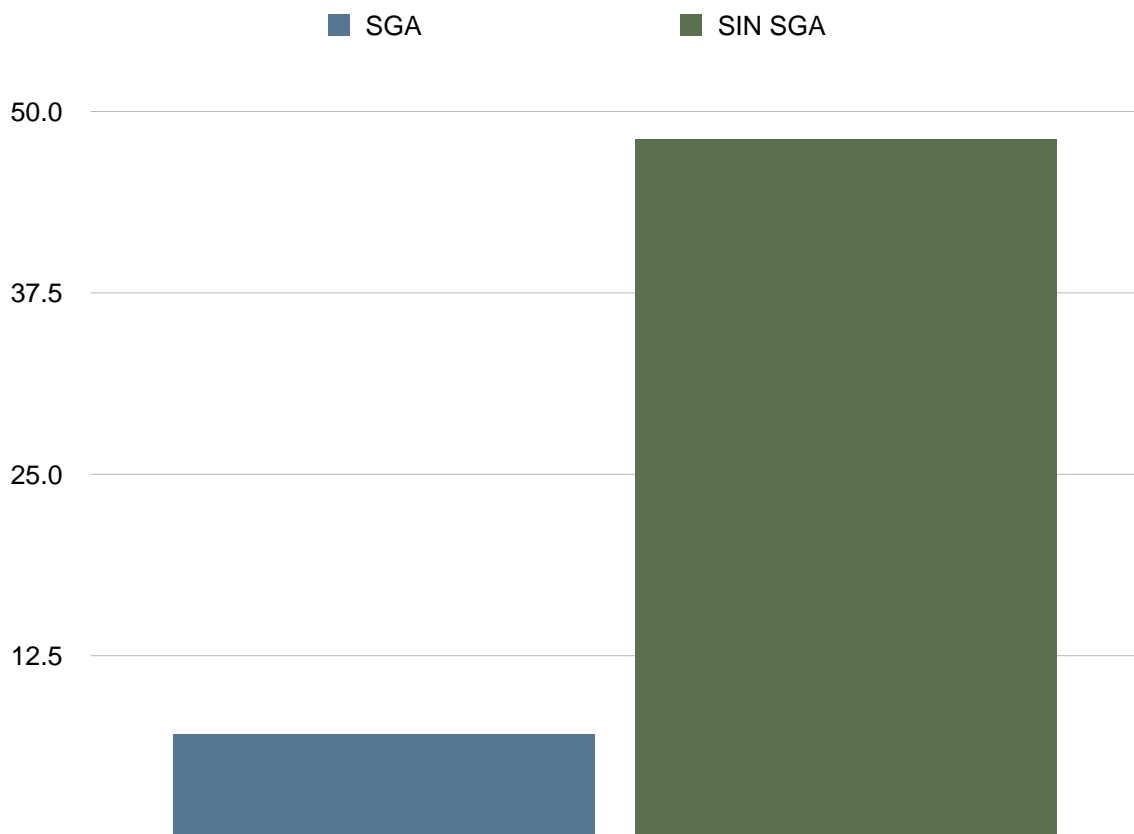


Gráfico 2. Síndrome genético asociado.

El porcentaje de pacientes con antecedentes quirúrgicos (cirugía o procedimiento intervencionista previo al periodo de estudio) fue de 47.2%, las cirugías correctivas correspondieron al 53.8%, mientras que las paliativas a 46.1%.

El número de paciente que fueron sometidos a tratamiento correctivo o paliativo durante la edad pediátrica fue de 25 (45.4%), durante la edad adulta 13 (23.6%), sin tratamiento correctivo o paliativo 16 (29%) y se registró una muerte (1.8%).

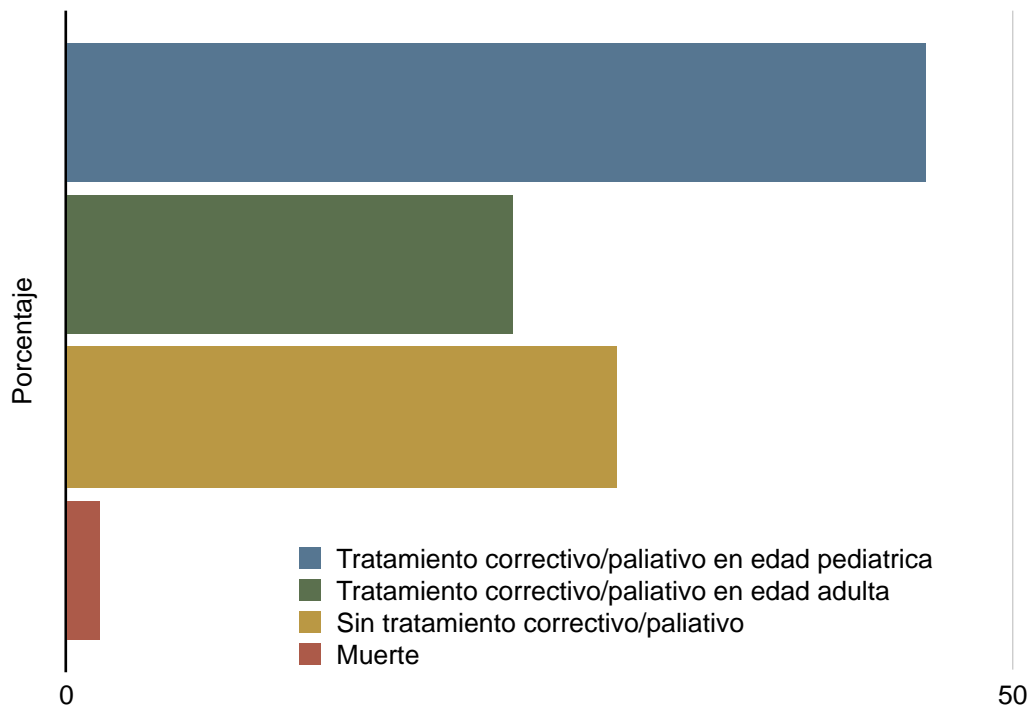


Gráfico 3. Intervención en edad pediátrica vs supervivencia natural

La mediana de consultas de seguimiento por el padecimiento de base fue de 10, con un rango de 1-38. Del total de pacientes, 34 (61.8%) requirieron hospitalización durante el periodo de estudio, de los cuales, 15 (27.2%) tuvieron más de una hospitalización. El numero de hospitalizaciones totales durante el periodo de estudio fue de 52, siendo el motivo de hospitalización: realización de salinoféresis en 5 casos (9.6%), cateterismo diagnóstico en 19 casos (36.5%), cateterismo intervencionista en 17 casos (32.7%) y por cirugía en 11 casos (21.2%).

● Salinoféresis ● Cateterismo diagnóstico ● Cateterismo intervencionista ● Cirugía

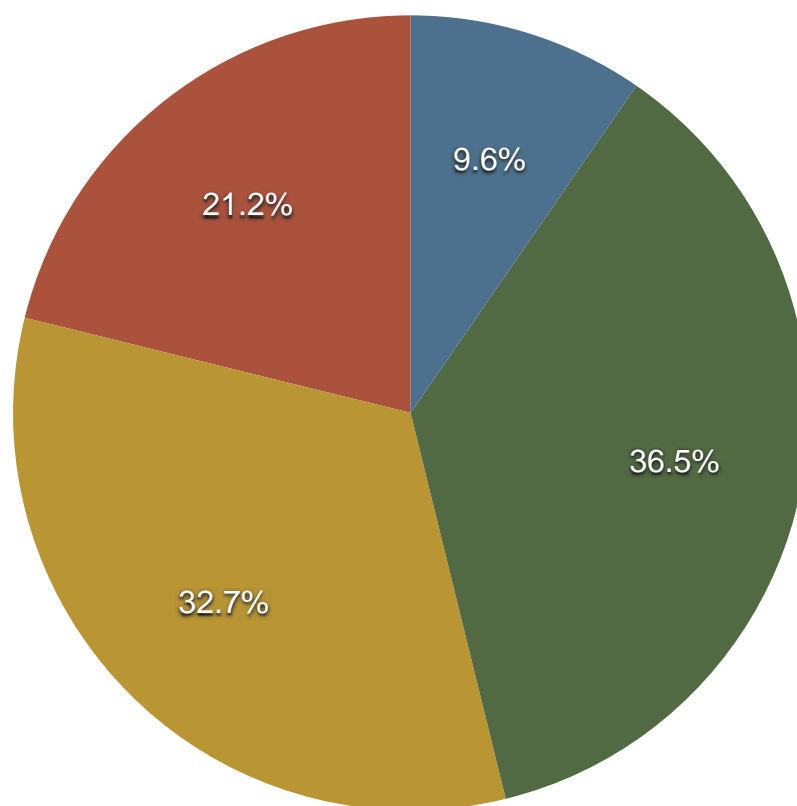


Gráfico 4. Motivos de Hospitalización durante periodo de estudio.

Los procedimientos por cateterismo intervencionista que más se realizaron fueron: cierre percutáneo de CIA con Amplatzer (6 casos), angioplastia aórtica con colocación de stent (3 casos), atrioseptostomía con cuchilla (2 casos) y cierre de CIV (2 casos, uno no exitoso). Todos los procedimientos intervencionistas llevados a cabo durante el periodo de estudio se muestran en el gráfico 5.

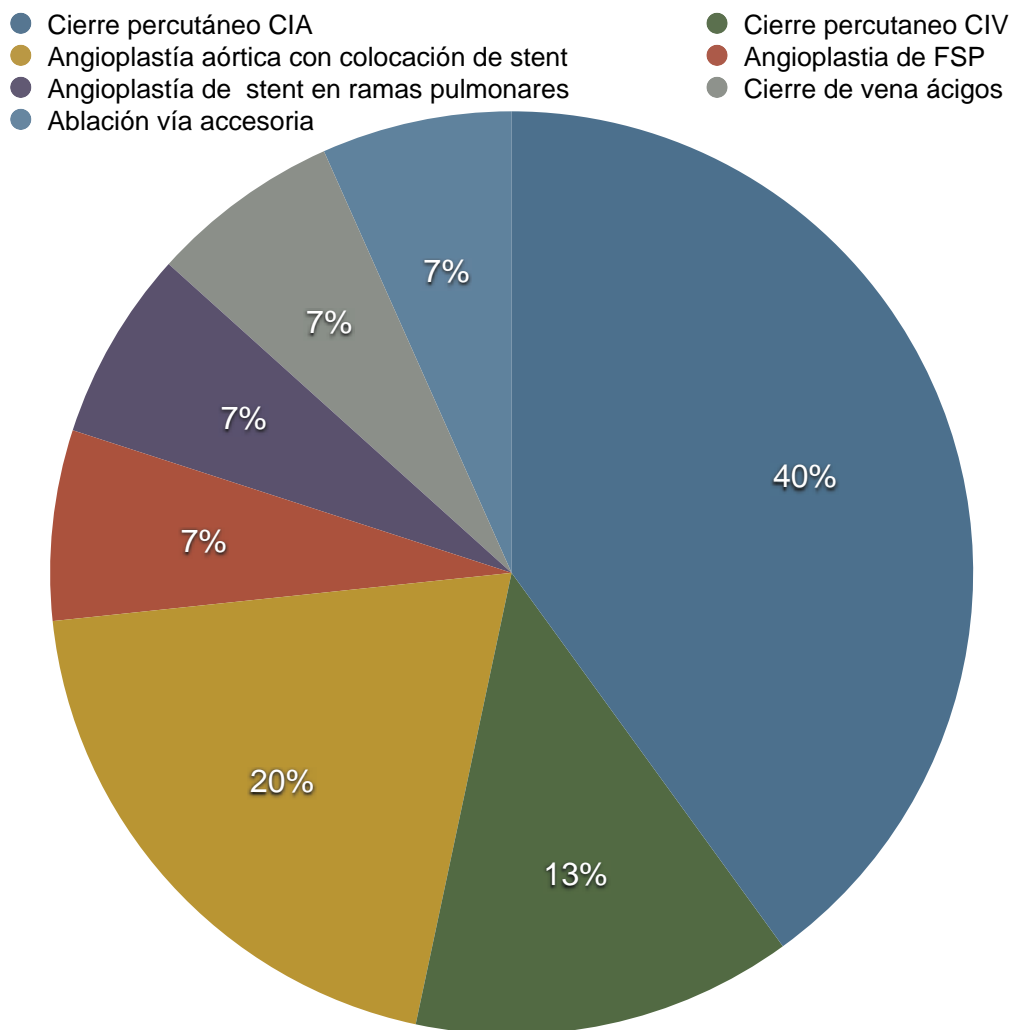


Gráfico 5. Procedimientos intervencionistas durante periodo de estudio.



Solo en dos caso se presentaron complicaciones posterior a un procedimiento intervencionista, siendo una por embolización del dispositivo de cierre de CIA y otra por bloqueo atrioventricular completo posterior al cierre percutáneo de CIV, eventualidades que fueron resueltas retirando el dispositivo amplatzer con catéter lazo en el primer caso y el segundo, con colocación de marcapasos externo, con posterior retiro de dispositivo de cierre y cierre quirúrgico del defecto septal. No se presentaron complicaciones a corto plazo posterior a los eventos quirúrgicos.

Durante el periodo de estudio se realizaron un total de 175 estudios ecocardiográficos, 11 tomográficos y 20 de resonancia magnética, siendo solicitados de forma diagnóstica, complementaria o de seguimiento.

En cada consulta otorgada se valoró la clase funcional de los pacientes de acuerdo a la clasificación de la NYHA, el porcentaje de clase funcional registrada en la última consulta fue: clase funcional I 49.1%, II 32.7% y III 16.4%, sin documentarse ningún paciente en clase IV. (Gráfico 6)

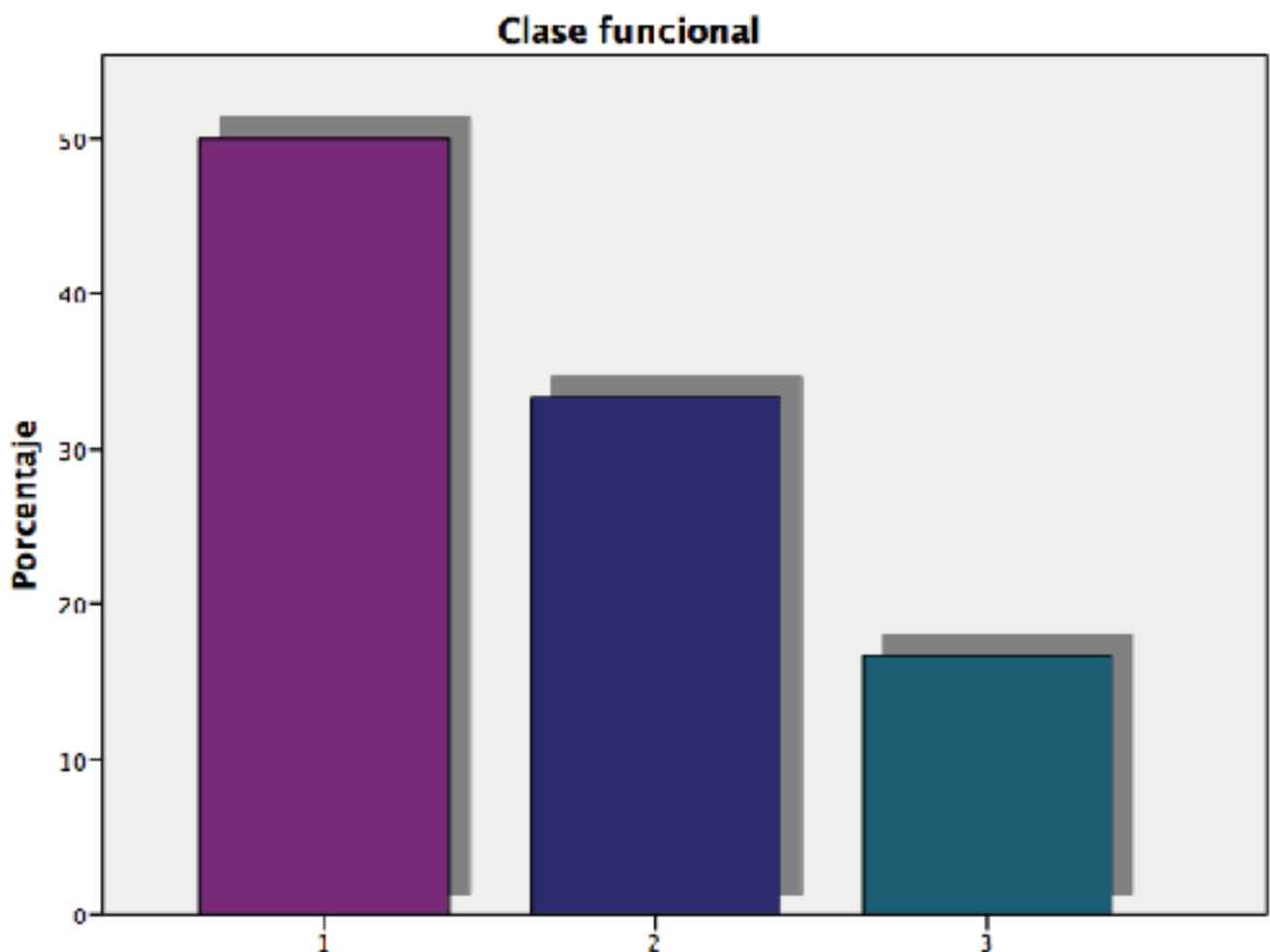


Gráfico 6. Clase funcional registrada en última visita médica.

El porcentaje obtenido de pacientes que se encontraban bajo tratamiento médico fue de 65.5% (n=36), siendo un manejo necesario para tratar las complicaciones a largo plazo. La complicación a largo plazo más observada fue alteración vascular (55.5%), por HAP (41.6%) Y HAS (13.8%). De los 55 pacientes incluidos en el estudio, uno falleció por un evento tromboembólico cerebral, secundario a policitemia por síndrome de Eissenmenger (diagnóstico de base CIV).



Gráfico 7. Complicaciones a largo plazo.

El porcentaje de pacientes que ameritaron atención multidisciplinaria por el padecimiento de base fue de 56.4% (n=31; Gráfico 8); siendo los servicios más requeridos: Medicina Física y de Rehabilitación, Electrofisiología y Hematología. Otro servicio involucrado de forma importante fue Psicología. Los pacientes con síndromes genéticos asociados requirieron atención por otros servicios para manejo de las co-morbilidades propias del síndrome padecido (por ejemplo: Endocrinología).

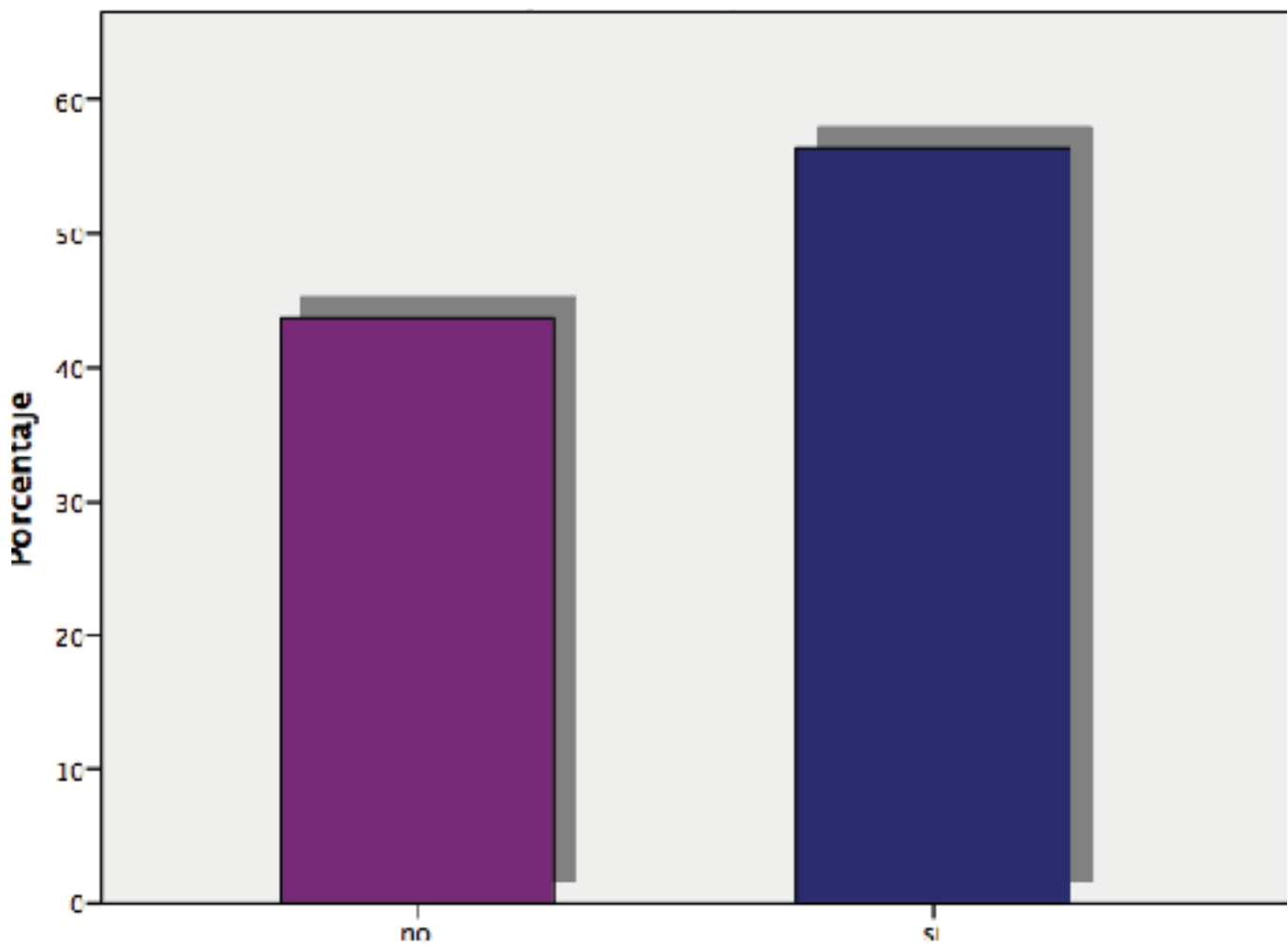


Gráfico 8. Manejo multidisciplinario de los pacientes estudiados.

La totalidad de los pacientes fue atendida en la consulta de Cardiología Pediátrica, aunque no todos fueron conocidos desde la edad pediátrica y se les realizó al menos un estudio ecocardiográfico en el laboratorio de Ecocardiografía Pediátrica. Por el contrario, no todos los pacientes adultos fueron atendidos en la consulta de Cardiología ni se les realizó estudios en el laboratorio de Ecocardiografía de Adultos.

## CONCLUSIÓN

Como ha sido expuesto, los pacientes adultos portadores de cardiopatía congénita son una población creciente. El conocimiento cada vez mayor sobre las diferentes cardiopatías congénitas, el desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas y la evolución de los procedimientos intervencionistas y quirúrgicos, nos permiten realizar un diagnóstico oportuno, administrar tratamientos específicos y mantener una vigilancia estrecha de las posibles complicaciones que pueden presentarse en este tipo de enfermos.

Similar a lo descrito en la literatura mundial, la CC más frecuentemente padecida fue CIA, seguida de CIV; sin embargo, el tercer lugar de nuestra población estudiada lo compartieron la COAO y VU (Doble entrada y salida de un VU con o sin atresia pulmonar asociada).

El Síndrome de Down fue la alteración genética más asociada a la presencia de cardiopatía congénita, aunque el porcentaje de la población portadora de síndrome genético asociado fue menor del 15%.

El 45.4% de la población de estudio tuvo alguna intervención durante la edad pediátrica y el resto entra dentro de la clasificación de supervivencia natural (de éstos uno en espera de trasplante cardiaco por miocardiopatía dilatada); es por esto, que todos los pacientes se mantienen en seguimiento por la consulta externa de Cardiología Pediátrica y/o Cardiología de Adultos con la realización de estudios de imagen no invasivos (ecocardiografía, TAC y RM) necesarios para una adecuada vigilancia médica. La complicación más observada en nuestros pacientes fue la alteración vascular y de ésta, la más frecuente fue HAP. Nuestro servicio de Cardiología Pediátrica cuenta con la Clínica de Hipertensión Pulmonar, un servicio que, como se ha expuesto en el presente estudio, resulta indispensable para el seguimiento adecuado de la población adulta portadora de cardiopatía congénita. Otro punto importante a destacar es el que en nuestra institución se cuenta con los medicamentos específicos para tratar estas complicaciones a largo plazo.

En ningún paciente se documentó una clase funcional IV de la NYHA ni por interrogatorio clínico ni por prueba de caminata de 6 minutos, lo cual concuerda con que no se presentó falla cardiaca descompensada como motivo de hospitalización durante el periodo de estudio.

Es evidente que esta población adulta amerita un manejo y seguimiento multidisciplinario por la amplia gama de lesiones, secuelas y complicaciones que pueden presentarse, secundarias a la cardiopatía congénita de base. Los resultados expuestos anteriormente muestran que más del 50% de los pacientes

ameritó valoración por distintos servicios médicos esas complicaciones. Sin embargo, aún es necesaria la estructuración de guías de atención clínica dentro de nuestra institución para garantizar el adecuado abordaje de los pacientes adultos con cardiopatía congénita, así como la formación de más médicos expertos en el manejo de estos enfermos. Es necesario contar con cardiólogos de adultos expertos en cardiopatías congénitas que manejen el resto de complicaciones propias de la edad.

Por lo anterior, se propone la creación de una Clínica para Adultos con Cardiopatías Congénitas dentro de nuestra institución, donde exista una comunicación estrecha entre los distintos especialistas para proporcionar un manejo integral a esta población y garantizar que, posterior a la transición de edad pediátrica a adulta, no se pierdan de vista los pacientes y continúen su seguimiento por patología de base y co-morbilidades asociadas. Esta clínica debe integrarse por Cardiólogos Pediatras, de Adultos, Ecocardiografistas Pediátricos y de Adultos, Especialistas en Imagen Cardiovascular y Especialistas en Medicina Física y de Rehabilitación, adiestrados en el manejo específicos de esta población e idealmente con la formación adicional recomendada por el COCATS II.

Como fue comentado al principio de este trabajo, existe poca información estadística en nuestro país sobre estos pacientes adultos portadores de cardiopatías congénitas, por lo que se planea compartir la información obtenida con los distintos centros cardiológicos de la República para crear un Consenso Nacional.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Engerlfriet P, Boersma E, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period: the euro heart survey on adult congenital heart disease. *Eurheartj*. 2005. 26: 2325-33.
2. Baumgartener H, Bonhoeffer P, De Groot N, Haan F, Deanfield J, Galie N, et al. ESC Guidelines for management of the grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010; 31: 2915-57.
3. Warnes A, Willians R, Bashore T, Child J, Connoilly H, Dearani J, et al. ACC/AH 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *JACC*. 2008; 52:143-263.
4. Jiménez Carbajal M. (2012). Prevalencia e Incidencia de Cardiopatías Congénitas y Adquiridas en niños en el C. M. N. 20 de Noviembre. (Tesis de Posgrado). UNAM. Ciudad de México.
5. Perloff J, Warnes C. Challenges posed by adults repaired congenital heart disease. *Circulation*. 2001. 103:2637-43.
6. Alva C. Ante el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Cardiol Mex*. 2006; 76: 57-61.
7. Oliver J. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardio* 2003; 56: 73-88.
8. Verheugt C, Uiterwaal C, Van der Velde E, Meijboom F, Pieper P, Van Dijk A, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010; 31: 1220-29.
9. Lanzberg M, Murphy D, Davidson W, Jarcho J, Krumholz H, Mayer J, et al. Task Force 4: Organization of delivery systems for adults with con genital heart disease. *JACC*. 2001; 37: 1187-93.

10. Foster E, Graham T, Driscoll D, Reid G, Reiss J, Russel I, et al. Task Force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. *JACC*.2001; 37: 1176-83.
11. Child J, Collins R, Alpert J, Deanfield J, Harris L, McLaughlin P, et al. Task force 3: workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *JACC*. 2001; 37: 1183-87.
12. Casaldaliga J, Oliver J, Subirana M. Cardiopatías congénitas en la edad adulta. ¿Ficción o realidad?. *Rev Esp Cardiol Supl*. 2009; 9: 1E-2E.
13. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis M, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life-single centre experience and review of published data. *Eur Heart J*. 2012; 33: 1386-96.
14. Zamora C. El adulto con cardiopatía congénita. Manejo multidisciplinario de una población creciente. *Arch Cardiol Mex*. 2005; 75: 389-92.